

## 청소년기에 재발한 외음부 공격성 혈관점액종 1예

대구파티마병원 산부인과<sup>1</sup>, 병리과<sup>2</sup>  
류주연<sup>1</sup> · 박미선<sup>1</sup> · 이창재<sup>1</sup> · 손경락<sup>2</sup>

공격성 혈관 점액종(aggressive angiomyxoma; AAM)은 젊은 여성의 생식기 부위에 드물게 발생하는 종양으로 주위 조직에 침습하므로 흔히 재발한다. 치료는 충분한 국소절제이며 에스트로겐과 프로게스테론 수용체가 있는 경우, 성선분비자극 호르몬 유사제 요법을 추가하며 최근에는 방사선 요법도 보조적으로 사용하고 있다. 저자들은 이전에 공격성 혈관 점액종으로 국소절제하였으나 재발한 20세 여성의 수술 1예를 경험하였기에, 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

**중심단어** : 공격성 혈관점액종, 성선분비자극 호르몬, 방사선 요법

### 서론

공격성 혈관 점액종(aggressive angiomyxoma; AAM)은 주로 젊은 여성의 생식기, 회음부, 골반 내에서 드물게 발생하는 연조직 종양으로, 서서히 성장하며 전이 능력이 없지만, 비교적 크기가 크며 흔히 주위 조직에 침습하여 재발이 잦은 특성을 가진다. 임상적으로 바르톨린선 낭종이나 농양, Gartner 낭종, 서혜부 탈장, 상피 봉입체 낭종 등과의 감별이<sup>1</sup> 어려운 경우가 많다. 치료는 수술적 종물 절제이나 국소적 주위 조직 침습으로 절제 범위를 결정하기가 어렵기 때문에, 수술 전에 초음파, CT, MRI 등으로 종물의 위치와 크기 및 침윤 정도를 파악하여<sup>2,3</sup> 충분한 국소 절제를 하는 것이 재발 방지에 효과적이며, 성선분비자극 호르몬을 사용하는 내과적 요법이나 방사선 치료 등이 보조적으로 사용되기도 한다.

저자들은 청소년기에 재발한 외음부 공격성 혈관점액종 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증례

**환자** : 배○○, 20세

**주소** : 외음부 종물

**산과력** : 0-0-0-0

**월경력** : 초경은 14세, 월경주기는 30일 정도이나 불규칙적이었으며 지속기간은 4-5일, 양은 보통이었다.

**과거력** : 1995년 교통사고 시 경추손상 있어 사지마비 상태

**가족력** : 특이 사항은 없었다.

**현병력** : 2002년 6월 본원에서 외음부 종양으로 절제 생검을 시행하여 공격성 혈관점액종으로 진단 받았으나 환자 사정상 외래 추적관찰하지 않던 중, 2005년부터 다시 외음부 종양 촉진되어 검사 및 치료 위해 본원 외래 방문함.

**진찰 소견** : 입원 당시 영양상태 양호하였으며, 혈압 110/70 mmHg, 맥박 60회/분, 호흡 20회/분, 체온 36.5°C 이었으며, 진찰소견 상 두경부, 흉부, 심폐, 복부 소견은 기관조루술(tracheostomy) 상태인 것을 제외하고 모두 정상이었다. 우측 외음부에 부드럽고, 압통이 없는 4x3x3 cm 크기의 돌출성 종물이 있었으며(Fig. 1) 직장검사 상 직장 내강에는 이상 소견이 없었다.

**검사 소견** : 수술 전 혈액 검사상 혈색소 12.9 g/dl, 혈액용적지수 40.8%, 백혈구 7,060/μl, 혈소판 256,000/μl

논문접수일 : 2007년 3월 26일    채택일 : 2007년 3월 30일  
교신저자 : 이창재, 701-600 대구시 동구 신암동 576-31번지  
대구파티마병원 산부인과  
전화 : (053) 940-7314 · 전송 : (053) 940-7469  
E-mail : eleasyum@hanmail.net

이었으며 그 외 소변검사, 간기능검사, 동맥혈검사, 심전도, 흉부X선, 혈액응고 검사, 매독검사 상 모두 정상이었다. CT상 우측 외음부에 깊이 침윤하지 않으며 혈관이



Fig. 1. A soft and nontender protruding mass recurrent in right labia majora in 20-year-old woman (4×3×3 cm).

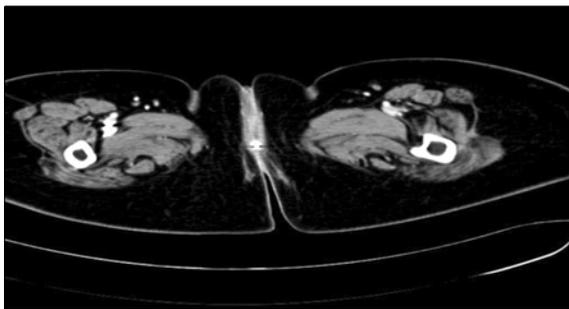


Fig. 2. Homogeneous low attenuation lesion of right vulva area.

풍부하지 않은 종물이 관찰되었다(Fig. 2)

**수술 소견 :** 국소마취 하에 쇄석위 자세를 취한 뒤, 우측 외음부 종물을 주위조직과 박리 및 혈관결찰, 전기소작술을 통해 광범위 절제하였다.

**병리학적 소견 :** 육안 소견으로 4×3.5×2.5 cm 크기에 6 gm 무게로 표면은 회백색이며 고무 같은 질감으로 대부분의 조직에서 점액성 변화를 나타내고 있었다. 현미경 소견 상 점액성 기질 내에 많은 작은 혈관들이 관찰되었고 방추형 세포들이 다수 산재되어 있었다(Fig. 3).

최종 진단은 재발한 공격성 혈관점액종으로 추가로 실시한 면역조직화학염색에서 에스트로겐 수용체 및 프로게스테론 수용체 염색 상 핵에 부분적으로 강하게 양

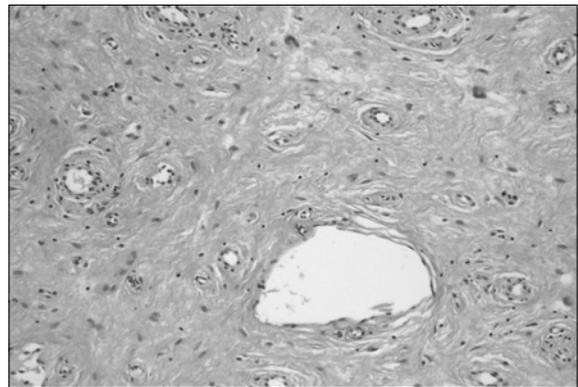


Fig. 3. Microscopic findings show myxoid stroma and spindle cell with eosinophilic cytoplasm (x100).

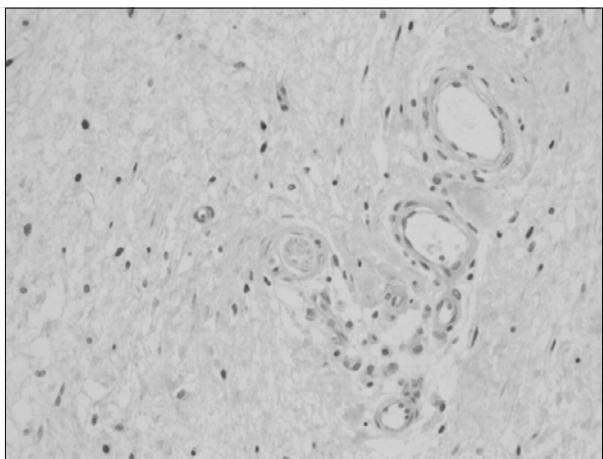
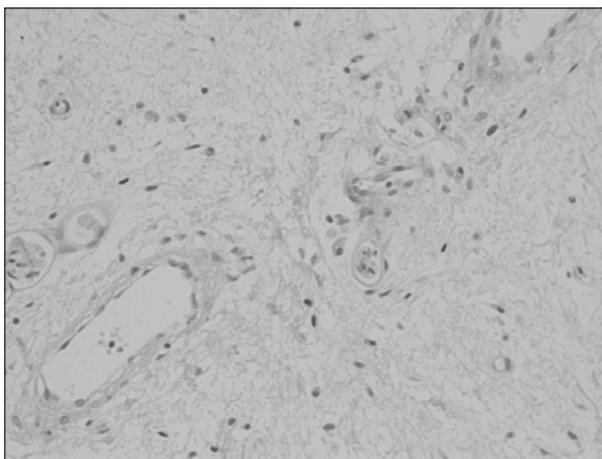


Fig. 4. Immunohistochemical analysis. Positive reaction (dark staining of nuclei) on estrogen receptor and progesterone receptor (x200).

성 소견을 보이고 있었다(Fig. 4).

**수술 후 소견** : 경과는 양호하여 수술 2일째에 퇴원하였다. 외래에서 추적관찰 중이며, 환자 개인사정으로 성선자극 호르몬 유사제 치료나 방사선 치료는 하지 않았으나 현재까지 재발의 증거는 없다.

## 고 찰

공격성 혈관 점액종은 1983년 Steeper와 Rosai<sup>4</sup> 의해 젊은 여성의 생식기 부위에 드물게 발생하는 중간엽 기원의 연조직 종양으로 처음 보고된 이래 국내외에서 약 110건이 소개되었으며 한국에도 보고된 바 있다.

주로 외음부, 회음부, 질, 방광, 후복막, 음낭 등에서 발생하므로, 임상적으로 서혜부 탈장, 바르톨린관 낭종이나 농양, Gartner 낭종, 섬유상피성 용종, 요관상피 낭종(paraureteral cyst)이나 부고환 낭종(epididymal cyst) 등으로 오진하기 쉽다.<sup>1,5,6</sup> 그러나 본 증례에서는 과거력상 이미 AAM을 진단받았으므로 비교적 임상적 진단을 내리기 쉬웠다.

이 외에도 병리학적으로 감별해야 할 질환으로는 점액종(myxoma), 점액성 신경섬유종(myxoid neurofibroma), 점액성 지방육종(myxoid liposarcoma), 혈관성 근섬유아세포종(angiofibromyoblastoma), 위육종성 용종 질종양(pseudosarcomatous polypoid vaginal tumor), 섬유종증(fibromatosis) 등이 있다.<sup>6,8</sup>

종양의 크기는 5-23 cm로 다양하며 피포화(circumscribed)되어 있으며 침습성 경계를 가지므로 대부분 경계가 불명확하다.<sup>8</sup> 조직학적으로 AAM은 느슨한 세포구조를 보이며 간엽성의 성상형(stellate)과 방추형(spindle shape)의 점액성 배열이 특징적이다. 괴사나 낭성변화는 없으나 비만세포(mast cell)와 소적혈구성 퇴행(microcystic degeneration)이 부분적으로 나타나며, 혈관에서 특징적으로 동맥은 내측의 비대와 증식을, 정맥은 충혈된 내강 및 비대소견을 볼 수 있다. 이 외에도 미세출혈이나 철 침착 혹은 혈관주위에 소수의 호산구와 혼재된 림프증식 및 표피와 간질 사이에 염증 반응 등이 보고된 증례도 있다.<sup>4,6-10</sup>

이에 비해 점액종(myxoma)은 양성 간엽 조직 종양으로 혈관이 극히 적으며 비후되지 않고 재발률이 낮다. 점액성 신경섬유종(myxoid neurofibroma)은 가는 물결

모양(slender wavy) 핵을 포함하고 S100 protein에 대한 면역 반응성이 강하며, 점액성 지방육종(myxoid liposarcoma)은 풍부한 지방세포질을 가지며 기저막을 관찰할 수 없다는 점이 특이하다. 혈관성 근섬유아세포종(angiofibromyoblastoma)은 혈관주위로 상피모양(epithelioid) 종양세포가 보이며 재발이 드물다. 또한 위육종성 용종 질종양(pseudosarcomatous polypoid vaginal tumor)은 크기가 더 작고 재발이 매우 드물고, 섬유종증(fibromatosis)은 20-35세에 호발하고 서서히 성장하며, 특징적인 섬유종성 구조와 혈관의 결핍으로 AAM과 구별할 수 있다.<sup>7,9,11</sup> 최근 연구에 따르면 AAM 환자에서 염색체 12q14-15의 전좌를 발견할 수 있는데, 이 부위의 변형은 다른 중간엽 기원 종양에서도 흔히 볼 수 있는 특징이다.<sup>12</sup>

수술 전 진단은 매우 어렵지만 Destian와 Ritchie에 의하면,<sup>13</sup> 이학적 검사 외에 초음파나 CT 및 MRI 등의 영상적 검사가 종괴 크기 및 주위조직 침습 정도를 파악하고 수술의 범위 및 방법을 결정하는 데 도움이 되며, 선택적 혈관 조영술이나 비침습적 조영술을 시행하는 것도 효과적이다.<sup>2,13-15</sup> 본 증례에서도 수술 전에 시행한 MRI상 종괴의 침습정도가 미미하며 혈관이 풍부하지 않은 것을 확인하고 수술범위를 결정하였다.

치료는 외과적 수술로 종양세포를 완전히 절제(local excision with tumor-free border)하는 것이지만 수술 후 30-40%에서 국소적인 재발이<sup>16</sup> 일어나며, 이는 대부분 불완전한 절제 때문이다.<sup>13</sup> 주변조직과 경계가 불명확하고 침습적인 AAM의 특성으로 완벽한 절제가 어려운 경우가 많고 광범위 절제술을 시행하였더라도 국소 재발할 수 있다.<sup>7,14</sup> 최근 연구에서 재발률은 33-56% 정도로 보고되어 있으나 정확한 재발률은 명확하지 않다.<sup>16</sup> 대부분의 AAM은 3년 이내에 재발하지만 드물게 10년 이상의 기간을 두고 재발하는 경우도 있어 장기적인 추적 검사는 필요하다. 그러나 높은 국소재발률에 비해 아직까지 원격전이나 사망한 경우는 없으므로 지속적인 추적 관찰이 이루어진다면 무리한 광범위 절제술이 반드시 필요한 것은 아니다.<sup>7,14,15</sup>

일반적으로 AAM이 폐경 전의 여성에 호발하며 임신 중에 종양크기가 급격히 커진 경우가 있어, 에스트로겐이 종양성장을 촉진하는 것으로 생각할 수 있다.<sup>17</sup> 따라서 종양 조직 내에 에스트로겐과 프로게스테론 수용체가 있는 경우, 성선분비자극 호르몬 유사체를 사용하는

것이 치료에 도움이 될 수 있다. 그러나 모든 AAM 조직에서 에스트로겐과 프로게스테론 수용체가 발견되는 것이 아니고, 적절한 용법이 확립되지 않아 내과적 치료 단독으로 사용되기보다는 외과적 절제가 불완전한 경우에 보조적 요법으로 주로 사용된다. 수술 후에 성선분비 자극 호르몬 유사체를 3개월 가량 사용하고 타목시펜(tamoxifen)으로 유지치료를 하는 것이 남은 종양의 크기를 줄이는 데 효과적이라는 연구가 있으나 약물에 대한 반응기간은 아직 명확하지 않다.<sup>17,18</sup>

최근에는 재발하는 AAM 환자의 경우, 수술 후 보조적인 방사선 요법도 조심스럽게 시도되고 있다.<sup>19</sup> Suleiman 등에 의하면 2개월여에 걸쳐 주 5회, 한 번에 2 Gy씩, 총 60 Gy 용량을 사용한 경우 남은 종양의 크기를 줄이고 이전보다 관해기간을 증가시킨다는 보고가 있지만<sup>20</sup> 호르몬 치료와 마찬가지로 보조적 방사선 요법도 적절한 용법이 확립되지 않아 여전히 AAM의 치료에 있어 수술적 절제가 가장 우선적으로 고려해야 하는 치료방법이다.

### 참고문헌

- Hilgers RD, Pai R, Bartow SA, Aisenbrey G, Bowling MC. Aggressive angiomyxoma of the vulva. *Obstet Gynecol* 1986; 68(3 Suppl): 60S-2S.
- Steiner E, Schadmand-Fischer S, Schunk K, Bezzi I, Weikel W, Pilch H, et al. Perineal excision of a large angiomyxoma in a young woman following magnetic resonance and angiographic imaging. *Gynecol Oncol* 2001; 82: 568-70.
- Yaghoobian J, Zinn D, Ramanathan K, Pinck RL, Hilfer J. Ultrasound and computed tomographic findings in aggressive angiomyxoma of the uterine cervix. *J Ultrasound Med* 1987; 6: 209-12.
- Steeper TA, Rosai J. Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum. Report of nine cases of a distinctive type of gynecologic soft-tissue neoplasm. *Am J Surg Pathol* 1983; 7: 463-75.
- 김 범, 손우석, 장기택, 민봉식, 김창모, 김성모 등. 질에 발생한 공격성 혈관점액종. *대한산부회지* 2001; 44: 1350-2.
- Nucci MR, Fletcher CD. Vulvovaginal soft tissue tumours: Update and review. *Histopathology* 2000; 36: 97-108.
- Smith HO, Worrell RV, Smith AY, Dorin MH, Rosenberg RD, Bartow SA. Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum: Review of the literature. *Gynecol Oncol* 1991; 42: 79-85.
- Granter SR, Nucci MR, Fletcher CD. Aggressive angiomyxoma: Reappraisal of its relationship to angiofibrosarcoma in a series of 16 cases. *Hum Pathol* 1985; 16: 621-8.
- Ockner DM, Sayadi H, Swanson PE, Ritter JH, Wick MR. Genital angiomyofibroblastoma. Comparison with aggressive angiomyxoma and other myxoid neoplasms of skin and soft tissue. *Am J Clin Pathol* 1997; 107: 36-44.
- Begin LR, Clement PB, Kirk ME, Jothy S, McCaughey WT, Ferency A. Aggressive angiomyxoma of pelvic soft parts: A clinicopathologic study of nine cases. *Hum Pathol* 1985; 16: 621-8.
- Amezcuca CA, Begley SJ, Mata N, Felix JC, Ballard CA. Aggressive angiomyxoma of the female genital tract: A clinicopathologic and immunohistochemical study of 12 cases. *Int J Gynecol Cancer* 2005; 15: 140-5.
- Kazmierczak B, Wanschura S, Meyer-Boltek K, Caselitz J, Meister P, Bartnitzke S, et al. Cytogenetic and molecular analysis of aggressive angiomyxoma. *Am J Pathol* 1995; 147: 580-5.
- Destian S, Ritchie WG. Aggressive angiomyxoma: CT appearance. *Am J Gastroenterol* 1986; 81: 711-3.
- Berhanwala KA, Latifaj B, Blake P, Barton DP, Shepherd JH, Thomas JM. Vulva soft tissue tumors. *Int J Gynecol Cancer* 2004; 14: 94-9.
- Jeyadevan NN, Souhaib SA, Thomas JM, Jeyarajah A, Shepherd JH, Fisher C. Imaging features of aggressive angiomyxoma. *Clinical Radiology* 2002; 58: 157-62.
- 신현미, 양용재, 이근호, 이희중, 전청라, 신옥란 등. 외음부에 재발한 공격성 혈관점액종 1예. *대한산부회지* 2006; 49: 1143-8.
- Htwe M, Deppisch LM, Saint-Julien JS. Hormone-dependent, aggressive angiomyxoma of the vulva. *Obstet Gynecol* 1995; 86: 697-9.
- Fine BA, Munoz AK, Litz CE, Gershenson DM. Primary medical management of recurrent angiomyxoma of the vulva with gonadotropin-releasing hormone agonist. *Gynecol Oncol* 2001; 81: 120-2.
- Nyam DC, Pemberton JH. Large aggressive angiomyxoma of perineum and pelvis: An alternative approach. Report of a case. *Dis Colon Rectum* 1998; 41: 514-6.
- Suleiman M, Duc C, Ritz S, Bieri S. Pelvic excision of large aggressive angiomyxoma in a woman: Irradiation for recurrent disease. *Gynecol Cancer* 2006; 16: 356-60.

## A case of recurrent aggressive angiomyxoma of the vulva in the adolescence

Joo Yuen Ryu<sup>1</sup>, Mi Sun Park<sup>1</sup>, Chang Jae Lee<sup>1</sup>, Kyung Rak Son<sup>2</sup>

*Departments of Obstetrics and Gynecology<sup>1</sup> and Pathology<sup>2</sup>, Daegu Fatima Hospital, Daegu, Korea*

---

Aggressive angiomyxoma is a rare, locally infiltrative soft tissue tumor that usually arises in the vulvoperitoneal region of young female. Frequent relapses are common. Clinicians should consider the diagnosis of aggressive angiomyxoma when a patient presents with an atypical vulvoperineal mass, because an incorrect diagnosis may lead to repeated surgical procedures. Treatment is wide surgical excision. Medical management with a GnRH agonist and radiation therapy with total dose of 60 Gy may be helpful adjuvant treatment in recurrent aggressive angiomyxoma. We experienced a case of recurrent aggressive angiomyxoma and report it with a brief review of literatures.

**Key Words** : Aggressive angiomyxoma, GnRH agonist, Radiation therapy

---